



SISTEMATIZACION DE LAS  
ANGIODISPLASIAS  
USAL  
EN NIVERSIDAD  
DEL SALVADOR  
PEDIATRIA

VII, 87



USAL  
UNIVERSIDAD  
DEL SALVADOR

Síndrome de Klippel Trenaunay Servelle  
de miembro inferior y región glútea.

Conceptualmente el llamado antiguamente  
miembro inferior elefantíasisico.

00



Síndrome de Klippel Trenaunay Servelle  
- en 1885 Elefantiasis - descripto aquí  
en 1881 por Esmarch

Monografía original presentada el 30.VII.87  
para optar al título de Doctor en Medicina.

Al Sr.Decano de la Facultad de Medicina  
de la Universidad del Salvador,

Prof.Dr.Luis J.Gonzalez Montaner

autor : Cristóbal Miguel Papendieck

padrino de tesis : Prof.Dr.Miguel A.Lucas

Comisión de Tesis


Prof.Dr.C.Martinez Meyer

Prof.Dr.L.Molmenti

Prof.H.Faraoni



USAL  
UNIVERSIDAD  
DEL SALVADOR

  
Dr. MIGUEL ANGEL LUCAS  
PROF. TITULAR DE LA CATEDRA  
DE CIRUGIA CARDIACA Y VASCULAR  
FACULTAD DE MEDICINA  
UNIVERSIDAD DEL SALVADOR

Cristóbal Miguel Papendieck

Egresado Universidad del Salvador, 1967.

Facultad de Medicina. Médico.

Matrícula Nacional 33194.

Médico del Hospital General de Niños Ricardo Gutierrez  
desde 1967 a 1985. Buenos Aires.

Residencia completa en Cirugía Infantil

2 años, Jefe de Residentes en Cirugía Infantil

5 años, Instructor de Residentes en Cirugía Infantil

4 Becas Anuales en Cirugía Infantil.

10 años a cargo de la Sección vascular periférica pediátrica.

Ex Jefe de Cirugía Infantil del Htal. Francés de Buenos Aires.

Médico Consultor en Cirugía Infantil, Htal. Alemán de Buenos Aires.

Coordinador de Cirugía del Hospital de la

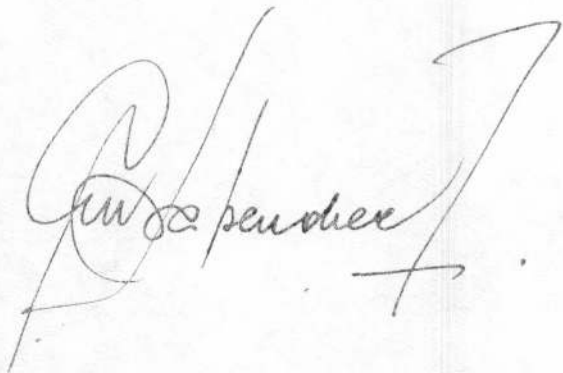
Fundación Hospitalaria - CE.NI., Buenos Aires.

Profesor de la Facultad de Medicina de la Universidad del Salvador.

Ex Director y fundador de la Escuela de Disciplinas Paramédicas,  
Facultad de Medicina, Universidad del Salvador.

Ex Decano de la Facultad de Medicina, Universidad del Salvador.

Ex Rector de la Universidad del Salvador.



Dedico este manuscrito

a mi familia

mis padres

mi esposa

mis hijos



USAL  
UNIVERSIDAD  
DEL SALVADOR

Agradezco con particular énfasis el estímulo recibido durante mi larga permanencia en el Hospital General de Niños Ricardo Gutiérrez, por parte de quienes más cerca estuvieron en los aspectos creativos, y que supieron apoyar con entusiasmo el progreso en el tema

Prof.Dr.José E.Rivarola

Dr.Horacio Aja Espil

Dr.Luis Becú.

La atención de nuestro pacientes no fué sólo personal. Deseo destacar la labor desinteresada de la Sra. Stahlschmidt, voluntaria del Hospital, y de la Sra. Adriana Stein y sus familiares, lo cual hizo posible documentar más de 2000 pacientes, archivados estos datos en el Hospital.

Durante 18 años el Sr.Humberto Quadra documentó la totalidad de los pacientes estudiados, un trabajo hecho con dedicación, pericia, y sobre todo, con la voluntad de hacerlo bien.

La revisión semántica y el ordenado dactilografiado del presente documento es mérito de la Sra. Susana Schoch.

Gracias.

- . Iconografía pediátrica de un Síndrome de Klippel  
Trenaunay Servelle
- . Iconografía bibliográfica de 1885 sobre igual  
Síndrome
- . Síntesis de curriculum vitae
- . Introducción
- . Clasificación de las Angiodisplasias
- . Terminología
- . Texto y Discusión
- . Índice numérico de Iconografía citada
- . Iconografía y su texto
- . Resumen
- . Bibliografía
- . Apéndice bibliográfico



USAL  
UNIVERSIDAD  
DEL SALVADOR



## ANGIODISPLASIAS

\*\*\*\*\*

### Introducción

Angiodisplasia es la malformación vascular. Por ello, congénita, en calidad y/o cantidad. Es el micro o macro tumor vascular congénito, benigno o maligno. En el 99 % es el tumor vascular; empero, un mínimo porcentaje es exclusivamente manifestación clínico-quirúrgica de disfunción vascular, por ej. Neurovegetativa, por malformación del S.N. autónomo. Implica un defecto de organización de tejido vascular, por lo cual en su mayor proporción pertenecen al gran capítulo de las hamartomatosis comprometido a la par el ectodermo en su aspecto neurológico.- se observa que son hamartomas clasificables como Facomatosis. En este capítulo se agrupan los grandes síndromes que son un desafío para nuestra generación, por su complejidad y por su implicancia psicosocial que obliga a buscar con la actual tecnología, alternativas de tratamiento que permitan integrar a estos pacientes al medio cotidiano.

Son las malformaciones más frecuentes. Son las malformaciones que anatómicamente pueden aparecer recién meses después del nacimiento, y son las malformaciones que en oportunidades se resuelven ad integrum, sin tratamiento !

Son las malformaciones que no siempre tienen importancia por su tamaño, y sí por su localización.

Comprende los tres sistemas vasculares, el arterial, el venoso y el linfático, pudiendo comprometerse individual, conjunta o progresiva/conjuntamente. Por ello, la malformación de un sistema puede significar la enfermedad progresiva adquirida de otro sistema, por ej. el compromiso venoso significa siempre, con el tiempo, compromiso linfático.

Muchas hipótesis sustentan criterios mínimos o básicos respecto de la patogenesis o fisiología de estos problemas, consecuentemente hay gran disparidad en los enfoques terapéuticos. Valga el ejemplo del hemangioma tuberoso, que

habitualmente involuciona espontáneamente, en promedio al año y medio de vida, y que aquí o allí recibe tratamiento precoz, quizás radioterapia, quizás cirugía, y queda el interrogante si con o sin tratamiento el resultado final no sería el mismo.

Llama la atención que en los tratados de pediatría y cirugía, para estas malformaciones, que son las más frecuentes, existan habitualmente pocos párrafos : la dimensión de lo desconocido ! - y si existen, son tratados con criterios muy disímiles, habitualmente enfocados con criterio tradicionalista, sin ser readaptados los conceptos originales a la semántica actual y reenfocados bajo los auspiciosos logros de las técnicas invasivas o nó, actuales. Esto permite y obliga a reclasificar la patología.

De hecho, muchas son las formas de una reclasificación. La hipótesis debe cerrar con una Tesis, en donde el criterio utilizado para clasificar - ordenar el tema para continuar con un enfoque terapéutico coherente o que condiga con la observación clínico-quirúrgica capaz de responder a la mayoría de los interrogantes.

He de referirme a aprox. 110 situaciones distintas de angiodisplasias, enfocadas solamente con criterio clínico-quirúrgico, ocasionalmente anatomopatológico, y sintetizan esta intención al clasificarlas, las que he recopilado en 20 años de dedicación al tema, y con la experiencia personal de vivir su inicio, su evolución espontánea y el nuevo curso bajo la orientación terapéutica. De hecho, no siempre es posible un tratamiento. De hecho, muchos tratamientos son insuficientes. Otros, curan, funcional o anatómicamente. En estos 20 años, he propuesto varias técnicas quirúrgicas, sustentadas por la observación de iatropatologías y su evolución, y de la adecuación a la edad pediátrica de criterios propios de la angiología general del adulto.

No es lo mismo una operación de Goldschmidt del adulto, con epiplón, que en un niño con igual patología, que no tiene epiplón.

Esto hace que la mayoría de las terapéuticas quirúrgicas merezcan consideraciones particulares para adaptarlas a la pediatría, y en este sentido interesa la sistematización y la redefinición de este gran número de patologías para comprender la limitación de la terapéutica, el biocronograma espontáneo de la patología, el ordenamiento de los pasos terapéuticos, sean éstos quirúrgicos, radiantes, medicamentosos, etc.

En este sentido, he elaborado la presente tesis. He puesto particular énfasis en ubicar los distintos síndromes, y redefinir otros, sea por extensión o por descarte. Por extensión, merece particular atención el Síndrome de Klippel Trenaunay Servelle que con el vistobueno de M.Servelle, he presentado en otras oportunidades y que cambia conceptualmente el enfoque del llamado Síndrome de Klippel Trenaunay. Por descarte, diría que el Síndrome de Kassabach Merrit es una complicación posible en todo angioma, de tamaño suficiente como para hacer posible un consumo de factores de coagulación, masivo. Por tal, no es un síndrome independiente sino un síndrome dependiente de otro síndrome. A ambos habrá que tratarlos.

Algo similar sucede con el Síndrome de Milroy : lo único que queda propio de este síndrome es su carácter hereditario o familiar.

Dado que esta presentación no tiene una finalidad de sistematizar tratamientos, aspecto ya presentado y que ha merecido en 1979 el Premio J.Monereo de la Academia Nacional de Medicina, sobre Cirugía Infantil, merece algún comentario el estado actual de algún enfoque terapéutico en determinadas patologías; por el caso, algunos linfedemas que, conocido su biocronograma, definida su ubicación en la sistematización de las angiodisplasias, algunos de ellos hoy día merecen tratamiento médico, diría, revolucionario. La linfoestasis en el linfedema, muchas veces significa trombosis linfática, a semejanza de trombosis venosa. Y en este sentido aparece lógico su tratamiento médico. Una posibilidad son los anticoagulantes, cumarínicos en combinación con la dipirona, hasta la fecha sin dosis pediátrica conocida.



Como corolario de esta tesis, deseo expresar que esta clasificación "debe contribuir para desaislar el tema de las vasculopatías periféricas del ostracismo en que se hallan sumergidas, incorporándolas a la patología quirúrgica pediátrica, diría yo :

- . por su frecuencia
- . por su complejidad
- . por su significado.

Y desde ya, por permitir en el presente y futuro, creatividad", copia textual de términos que he vertido en una Conferencia plenaria del último Congreso Mundial de Cirugía Infantil, en Noviembre de 1986, en Santiago de Chile.

Y con esta tesis, deseo reconocer, con agradecimiento, enseñanza, criterio, experiencia y oportunidad, que me ha brindado la Universidad del Salvador , su Facultad de Medicina en todas sus cátedras; el Hospital General de Niños R. Gutierrez, a quien debo especial reconocimiento, allí me he formado en mi especialidad, he tenido la oportunidad y los grandes maestros de la Cirugía Infantil, y muchos colegas que me acompañaron en este trabajo, y desde hace dos años, el CE.NI., la Fundación Hospitalaria, que me ha convocado, incorporado y asiste con renovado entusiasmo, al desarrollo de este capítulo de la patología pediátrica.

UNIVERSIDAD  
DEL SALVADOR

NEVUS

OTRAS MALFORMACIONES

Mancha salmón

Neurovegetativas

Síndrome de Thev

Nevus vino oporto o flammeus

Eritema perneo



USAL  
UNIVERSIDAD  
DEL SALVADOR

SINDROMES - HAMARTOMATOSIS (todos)  
FACOMATOSIS (algunas)

COMPLICACION

Síndrome de Rothmund  
Síndrome de Rendou Osler  
Síndrome de Louis Bar  
Síndrome de Bloom  
Neurofibromatosis - Síndrome de von Recklinghausen  
Neurofibromatosis plexiforme

Síndrome de Klippel Trenaunay

Síndrome de Parkes Weber

Síndrome de Sturge Weber

Síndrome de Angioqueratosis

Síndrome de Maffucci

Síndrome de Riley Smith

Circumscripta

Fabry

Mibelli

Fordyce

Granuloma  
piógeno

Síndrome  
de Kassabach  
Merrit

Síndrome de Sturge Weber

Síndrome de Hippel Lindau

Síndrome de Klippel Trenaunay

Síndrome de Parkes Weber

Aneurisma cirsoide

Hemangioneurofibroma



USAL  
UNIVERSIDAD  
DEL SALVADOR



TASIA VASCULAR SEGMENTARIA

S H U N T

angiectasia simple  
vus aracneus ospider  
liquilodermia congénita  
mangioma serpinginoso

siempre Síndrome

ocasional Síndrome

ocasional Síndrome

itrocianosis  
tralogía de Fallot  
eurisma arterial

Fistula Arteriovenosa múltiple

precapilar

Síndrome

macro única

Síndrome

múltiple



USAL  
UNIVERSIDAD  
DEL SALVADOR

ANGIODISPLASIAS

TUMORES - HAMARTOMAS

Malformación  
arterial  
y/o  
arterio  
venosa

Único : Angiomas  
Anomalia vascular +  
Anomalia de distribución  
Hemangiomas  
(arterio-venosos)  
a) plano  
b) tuberoso  
c) cavernoso  
verrugoso  
mixto

Hemangioendotelioma  
Hemangiopericitoma  
Hemangiosarcoma

USAL  
UNIVERSIDAD  
DEL SALVADOR

Múltiple

Hemangiomatosis

a) plana

b) tuberosa

c) cavernosa

mixto

Hemangiomas  
mixtos